

Thrombotische Mikroangiopathien (TMA)

Thrombotisch thrombopenische Purpura (TTP)

Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)

Beschreibung:

Thrombotische Mikroangiopathien sind akute, lebensbedrohliche Erkrankungen mit Thrombopenie, nicht-immunologischer Hämolyse und diffusen Organfunktionseinschränkungen. Pathophysiologisch wird folgende Einteilung gemacht:

Thrombotisch-thrombopenische Purpura (TTP): schwerer ADAMTS13-Mangel, immunologisch oder kongenital.

Komplement-medierte TMA (früher atypisches hämolytisch urämisches Syndrom=HUS)

Infektions-assoziierte TMA (GI-Infektionen mit Diarrhoe, Virusinfektionen, Parasiten, etc.)

Schwangerschafts-assoziierte TMA (HELLP, Gestose, (Prä)eklampsie, etc.)

Sekundäre TMA-Formen (durch Medikamente, Malignome, Autoimmunerkrankungen, Hypertension, Transplantationen, etc.)

Diagnostik:

Bei Verdacht auf eine TMA muss die komplette Differentialdiagnose aufgearbeitet werden (siehe Guidelines). Eine sofortige Bestimmung der ADAMTS13 Aktivität ist zur Therapieentscheidung notwendig.

Therapiemöglichkeiten:

Eine **immunologische TTP** (=schwerer ADAMTS13 Mangel mit Inhibitor) wird mit Caplacizumab und Rituximab behandelt (siehe Literatur).

Eine **kongenitale TTP** (=schwerer ADAMTS13 Mangel ohne Inhibitor mit ADAMTS13 Mutationen) wird mit einem rekombinanten ADAMTS13 Konzentrat behandelt.

Eine **Komplement-assoziierte TMA** wird mit Komplementinhibierung (Eculizumab, Ravulizumab oder andere Substanzen) und bei Bedarf einer Nierenersatztherapie behandelt.

Bei **sekundären TMA-Formen** steht die Behandlung der Grunderkrankung im Vordergrund.

Referenzen:

Thomas L, Labor und Diagnose, 2023, Release 5: <https://www.labor-und-diagnose.de/index.html>

Parameterkatalog des Klinischen Instituts für Labormedizin, Med.Univ.Wien und AKH Wien:

<https://www.akhwien.at/default.aspx?pid=3982>

Leistungsverzeichnis der Klinischen Chemie, Univ.Klinikum Ulm: <https://www.uniklinik-ulm.de/zentrale-einrichtung-klinische-chemie/leistungsverzeichnis.html>

Onkopedia Leitlinie zur Thrombotischen Mikroangiopathie:

<https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/thrombotische-mikroangiopathie-tma/@@guideline/html/index.html>

Lämmle B, Vanhoorelbeke K, Kremer Hovinga JA, Knöbl P. 100 Years of Thrombotic Thrombocytopenic Purpura: A Story of Death and Life. *Hamostaseologie*. 2024 Feb;44(1):59-73. doi: 10.1055/a-2223-9484.

Fakhouri F, Zuber J, Frémeaux-Bacchi V, Loirat C. Haemolytic uraemic syndrome. *Lancet*. 2017 Aug 12;390(10095):681-696. doi: 10.1016/S0140-6736(17)30062-4.